2025-05-15

Funktionell förstoppning hos barn och ungdomar

Nationellt vårdprogram

Arbetsgruppen för förstoppning

Svenska föreningen för pediatrisk gastroenterologi, hepatologi och nutrition (SPGHN)

Vårdprogram för funktionell förstoppning hos barn och ungdomar

Författare och medlemmar i Arbetsgruppen för förstoppning:

Thomas Mårtensson* (sammankallande), barnläkare, *Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala*

Peter Grimheden*, barnläkare, *Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm*

Anna Österberg, specialistsjuksköterska, *Sachsska barn- och ungdomssjukhuset, Stockholm*

Karin Åkerberg, barnläkare, *Helsingborgs Lasarett, Helsingborg*

Peter Wide, barnläkare, *HKH kronprinsessan Victorias barn- och ungdomssjukhus, Linköping*

Agneta Uusijärvi, barnläkare, *Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm*

PerJohan Lindfors, vuxengastroenterolog, *Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala respektive Ersta sjukhus, Stockholm*

Niklas P Nyström, barnläkare, *Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala*

Petter Malmborg, barnläkare, *Sachsska barn- och ungdomssjukhuset, Stockholm*

Delat huvudförfattarskap

Till vårdprogrammet har även väsentligt bidrag lämnats från:

Malin Borgström, barnsjuksköterska och uro-tarmterapeut, Falun

Gunilla Flankegård, sjuksköterska och uro-tarmterapeut, Norrköping

Elisabet Gustafson, Barnkirurg, Uppsala

Korrespondens: peter.grimheden@regionstockholm.se

Vårdprogrammet finns publicerat på BLFs hemsida, www.gastro.barnlakarforeningen.se

Vårdprogrammet får citeras med angivande av källa, men inte kopieras i sin helhet eller användas i kommersiellt syfte utan tillstånd från författarna.

Förord

Förstoppning är en av de vanligaste problemfrågeställningarna inom både barnhälsovården och barnsjukvården i Sverige – och i resten av världen. Glesa och hårda tarmtömningar är sällan symtom på någon organisk sjukdom utan förklaras oftast av funktionell magtarmproblematik. De flesta barn och ungdomar med funktionell förstoppning blir också besvärsfria på behandling med makrogol. Men funktionell förstoppning kan för en del barn (och deras familjer) ändå orsaka stort lidande som kräver individuellt anpassade utredningar och behandlingar.

Våren 2021 ordnade Svenska föreningen för pediatrisk gastroenterologi, hepatologi och nutrition (SPGHN) en temadag om förstoppning. Som föredragshållare på detta webinarium samlade vi landets ledande experter på funktionell förstoppning. Dessa erfarna kliniker utgör stommen i den arbetsgrupp som nu presenterar det första nationella vårdprogrammet för hur barn och ungdomar som tyngs av funktionell förstoppning bör utredas och behandlas.

Vårdprogrammet vänder sig i första hand till personal inom barn- och ungdomssjukvården. Vår förhoppning är dock att all vårdpersonal, oberoende av vilken vårdnivå man befinner sig på ska kunna få vägledning av vårdprogrammet. Målsättningen är således att vårdprogrammet skall kunna ge vägledning i handläggningen av barn och ungdomar med förstoppning på såväl barnavårdscentraler som på sjukhusens barngastroenterologiska enheter.

Vi är väl medvetna om att barnsjukvården ser olika ut i olika delar av landet men vi har skrivit riktlinjerna med den gemensamma målbilden om att: flertalet barn och ungdomar med funktionell förstoppning bör kunna skötas inom primärvården; barn och ungdomar som inte blir besvärsfria på osmotiskt aktiva laxantia bör kunna påräkna bedömning av barnläkare; barn och ungdomar med svårare funktionell förstoppning (som inte svarar på osmotiskt aktiva laxantia eller tarmstimulerande läkemedel) bör handläggas i samråd med, eller av, barngastroenterolog; barngastroenterologiska subspecialistenheter, det vill säga enheter med barngastroenterologisk och barnkirurgisk kompetens med särskilt kunnande inom området bör konsulteras vid handläggning av det fåtal barn och ungdomar som tyngs av behandlingsresistent förstoppning.

Rekommendationerna i detta vårdprogram baseras i allt väsentligt på de kliniska riktlinjerna från de europeiska och nordamerikanska föreningarna (ESPGHAN-NASPGHAN) (1). Vi har dock tagit viss hänsyn till den svenska sjuk- och hälsovårdens organisation och inhemska terapitraditioner.

En fortlöpande uppdatering av vårdprogrammet planeras i takt med att den samlade kunskapen och erfarenheten om barn och ungdomar med förstoppning växer. För att göra vårdprogrammet så användarvänligt som möjligt och försäkra oss om att det dockar väl med andra riktlinjer och rekommendationer har detta skickats på remiss till Centrala ePed-redaktionen vid Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Svensk barnkirurgisk förening, Svensk förening för pediatrisk radiologi, Svensk gastroenterologisk förening, Svensk förening för allmänmedicin och Svensk förening för gastroenterologisk omvårdnad. Vi ser också fram emot en fortlöpande dialog med er användare så att vi successivt kan förbättra och utveckla vårdprogrammet.

För författargruppen

Petter Malmborg

Innehållsförteckning

Förord ... **3**

Huvudbudskap ... **5**

Introduktion ... **6**

Figur 1: Sammanfattning av vårdprogrammet ... **7**

Patofysiologi vid funktionell förstoppning ... **8**

Utredning vid funktionell förstoppning ... **9**

Rom IV kriterierna ... 10

Per rektum undersökning ... 11

Bilddiagnostik ... 11

Differentialdiagnoser ... **12**

Multidimensionell klinisk profil ... **14**

Behandling ... **15**

Icke farmakologisk behandling ... 15

Farmakologisk behandling ... 16

Osmotiskt aktiva laxantia ... 16

Tarmstimulerande laxantia ... 16

Rektalt administrerade laxantia ... 17

Tömningsbehandling ... 18

Underhållsbehandling ... 19

Sjuksköterskans roll vid FF hos barn och ungdomar ... **21**

Uppföljning ... **23**

Avslut av farmakologisk behandling ... 23

Följsamhet till behandling ... 23

Handläggning av förstoppning på akutmottagning ... **23**

Analfissurer ... **24**

Avföringsinkontinens ... **24**

Behandlingsresistent förstoppning ... **25**

FF och samtidigt autismspektrumtillstånd (AST) eller neurologisk funktionsnedsättning ... **26**

Prognos ... **26**

Remittering från primärvård till specialiserad vård ... **27**

Indikation för remittering från primärvård till sekundär vårdnivå ... 27

Förväntat vidtagna åtgärder inom primärvård före remittering ... 27

Remittering från specialiserad vård till primärvård ... **27**

Referenser ... **28**

Bilaga 1 Doseringsschema för makrogol vid tömningsbehandling (enligt NICE) ... **33**

Bilaga 2 Doseringsschema för makrogol vid underhållsbehandling (enligt ESPGHAN-NASPGHAN) ... **34**

Huvudbudskap

1. Förstoppning hos barn är vanligt, cirka 10% drabbas
2. Lidandet hos de värst drabbade är minst lika stort som vid andra kroniska magtarmsjukdomar
3. Diagnosen är klinisk varför bilddiagnostik inte rekommenderas i okomplicerade fall
4. Icke farmakologisk behandling och farmakologisk behandling behövs i de flesta fall
5. Tidigt insatt behandling är prognostiskt gynnsamt
6. Skepsis till behandlingen, särskilt om den behöver pågå under lång tid, är mycket vanligt och behöver bemötas för att undvika recidiv orsakat av för tidigt behandlingsavslut
7. Makrogol är förstahandsval vid farmakologisk behandling för de flesta barn, oberoende av ålder
8. Behandlingen ska i de flesta fall inledas med tömningsbehandling
9. Engagera sjuksköterska i vården för bättre kontinuitet och därmed följsamhet till behandling
10. Utbilda föräldrar så att de själva kan styra doseringen av underhållsbehandlingen utifrån barnets symtom, med stöd från sjukvården

Introduktion

Funktionell förstoppning (FF) drabbar cirka 10% av alla barn och ungdomar (2). FF tillhör gruppen funktionella magtarmsjukdomar vilka definieras av de internationella Romkriterierna. Det sedan länge använda begreppet funktionell magtarmsjukdom håller dock på att bytas ut till förmån för "Disorders of Gut Brain Interaction (DGBI)" - som kommer att användas i kommande revision (Rom V) av Romkriterierna.

Vid FF är samsjuklighet med annan DGBI/funktionell magtarmsjukdom, urininkontinens, nedre urinvägsinfektioner vanligt (3, 4). Barn och ungdomar med svårare FF har en livskvalitet som är signifikant lägre än friska barns (5) och ligger på en nivå som ses vid andra kroniska sjukdomstillstånd i magtarmkanalen (6).

Framgångsrik behandling av FF hos barn och ungdomar förutsätter oftast en kombination av icke farmakologisk och farmakologisk behandling. Makrogol (med eller utan elektrolyter) är enligt internationella riktlinjer förstahandsalternativ vid farmakologisk behandling (1).

Tidigt insatt behandling som leder till etablerande av dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar är prognostiskt gynnsamt (1). God följsamhet till behandlingen är emellertid en stor utmaning (7). Tydlig information till både patient och vårdnadshavare om behandlingens mål och syfte samt behovet av regelbundna återbesök kan därför inte nog poängteras.

Kloka kliniska val vid funktionell förstoppning hos barn och ungdomar

- Bilddiagnostik bör undvikas men kan användas/rekommenderas på speciella indikationer
- Vid okomplicerad förstoppning är s-transglutaminas det enda blodprov som rekommenderas i differential diagnostiskt syfte (gäller för barn > 12 månaders ålder med ett regelbundet intag av gluteninnehållande mat)

Figur 1: Sammanfattning av vårdprogrammet

Funktionell förstoppning (FF)
-Diagnoskriterier enligt Rom IV uppfyllda
-Finns alarmsymtom?
-Avvikelser i tillväxt eller status?

Individuell handläggning vid avvikande anamnes, status, tillväxt

-Fekalom (misstänkt eller bekräftat)
-Nyupptäckt, misstänkt måttlig till svår FF
-Större bakslag under pågående underhållsbehandling
-Hög besvärsgrad där snabb behandlingseffekt behövs

Övriga

Tömningsbehandling:
Grundbehandling
Makrogol* 1-1,5 g/kg/d i 1-6 dagar, oberoende av barnets ålder
Barn >12 mån ålder, överväg att ge makrogol* med daglig dosökning tills rikligt utbyte erhålls (se bilaga 1)
Tilläggsbehandling
Barn< 6 mån: Sorbitol (Resulax), 10 ml x 1 i 1-6 dagar
Barn > 6 mån: Dokusat + Sorbitol (Klyx), *6-12 mån*: 60 ml/d i 1-6 dagar, *1-5 år*: 120 ml/dag i 1-6 dagar, *5-18 år*: 120-240 ml/dag, 1-6 dagar

*Vid hög besvärsgrad, överväg att starta direkt med rektala beredningar kombinerat med makrogol

Dag efter avslutad tömningsbehandling - starta underhållsbehandling

A. Starta/optimera icke farmakologisk behandling hos alla > 6 mån ålder
B. Starta underhållsbehandling:
< 6 mån ålder utan genomgången tömningsbehandling: Laktulos 1-3 ml/kg/d. Vid otillräcklig effekt - *byt till*: Makrogol 0,2-0,8 g/kg/d
< 6 mån ålder som genomgått tömningsbehandling: fortsätt med makrogol
> 6 mån ålder: Makrogol 0,2-0,8 g/kg/d. Vid otillräcklig effekt, *lägg till* tarmstimulerande läkemedel exempelvis: Natriumpikosulfat (Cilaxoral, Laxoberal), 7,5 mg/ml, *6 mån-3 år*: 5-20 dr/d, *4-18 år*: 5-40 dr/d
C. Kontrollera s-transglutaminas på barn > 12 mån ålder, med förstoppningsananmnes på > 3 mån, som regelbundet intar glutenhaltig mat

Fortsatt handläggning:
A. Återbesök eller telefonkontakt inom 1-2 veckor till läkare el ssk vid nyinsatt behandling samt efter varje större behandlingsförändring
B. Överväg nedtrappning av farmakologisk behandling tidigast när behandlingsmål varit uppfyllda under > 3-4 månader
C. Överväg remittering till vårdcentral vid fungerande behandling med makrogol eller laktulos i doser som anges i FASS
D. Behandlingsresistent förstoppning, överväg remiss till tertiär vårdnivå
->Vid varje kontakt - optimera icke-farmakologisk och farmakologisk behandling med målet - dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar

Röda flaggor/alarmsymptom
- ☑ Mekoniumavgång > 48 h ålder
- ☑ Förstoppningsdebut < 1 mån ålder
- ☑ Förstoppningsdebut vid helamning
- ☑ Trådsmal avföring
- ☑ Kräkningar, utspänd buk
- ☑ Blodtillblandad avföring utan fissur
- ☑ Dålig viktutveckling
- ☑ Utvecklingsförsening
- ☑ Sakral hudförändring
- ☑ Anala avvikelser
- ☑ Psykosocial problematik

Rom-IV
≥ 2 kriterier, under > 1 mån och att barn > 4 år ej uppfyller kriterier för IBS samt att organisk orsak till förstoppningen, oberoende ålder, inte finns.
Kriterier (förkortad version):
1. ≤ två tarmtömningar per vecka
2. Avföringsinkontinens ≥ 1/v (gäller för toalett-tränade barn)
3. Viljemässigt tillbakahållande av avföring
4. Smärtsam tarmtömn/hård avföring
5. Avföring med stor diameter
6. Riklig förekomst av avföring i rektum alternativt påvisat fekalom

Icke farmakologisk behandling
-Tarmtömningsförsök inom 30 min efter frukost, lunch och middag
-Sittställning på toalett – mindre än 90 graders vinkel mellan lår och ryggrad – fotpall vid behov
-Info kring diagnos och att behandling är ofarlig och icke vanebildande
-Åldersadekvat intag av fiber och vätska
-Åldersadekvat fysisk aktivitetnivå

Preparatöversikt - Laktulos
Duphalac, Laktulos Levolac, Laktulos Viatris

Preparatöversikt - Makrogol
Makrogol 3350 (med elektrolyter)
- Lacrofarm Junior, Laxido Junior, Movicol Junior neutral, Omnicol Junior
- Lacrofarm, Laxido Apelsin, Laximyl, Laxiriva, Movicol, Moxalole, Omnicol, Macrovic

Makrogol 4000 (utan elektrolyter)
-Forlax Junior, Forlax, Golax 4 g/dp eller 10 g/dp, Omnilax 4 g/dp eller 10 g/dp
- Orallösning Dulcosoft 0,5 mg/ml el dp 10 g

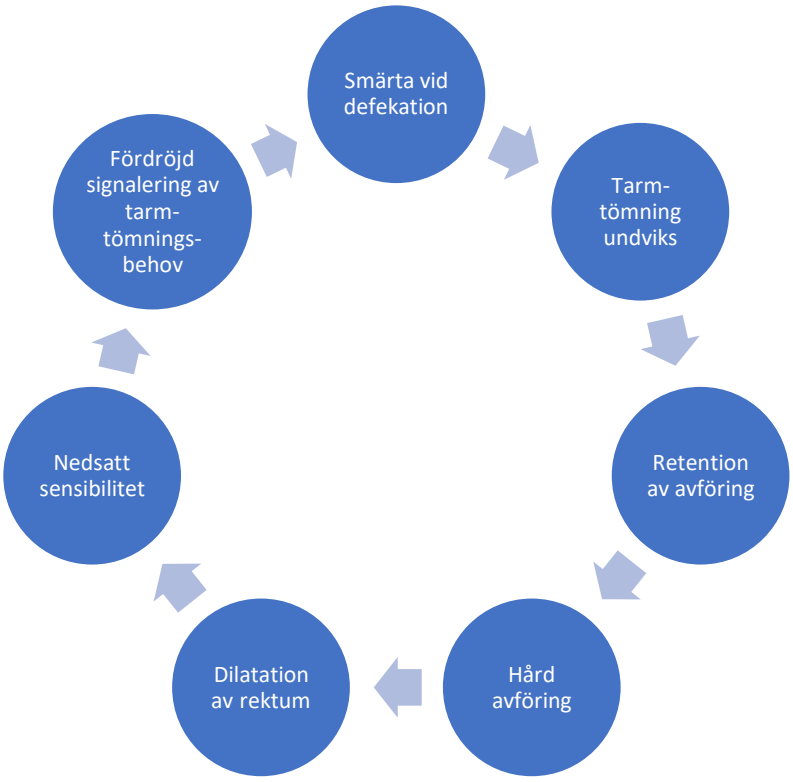
Patofysiologi vid funktionell förstoppning

Hos mer än 95% av alla barn och ungdomar med förstoppning har denna en funktionell förklaring, det vill säga utan påvisbar organisk etiologi (8). FF är vanligare vid vissa kliniska tillstånd, som neuropsykiatrisk och neurologisk funktionsnedsättning, anorexia nervosa och fetma (8).

Patofysiologin vid FF anses vara multifaktoriell, inkluderande ärftliga faktorer, livsstilsfaktorer så som diet, fysisk aktivitet och vätskeintag samt beteende- och psykologiska faktorer (2, 8). FF debuterar oftare i samband med: *i*) övergång från bröstmjölksuppfödning till modersmjölksersättning, *ii*) introduktion av fast föda, *iii*) vid tiden för toalett-träning, samt *iiii*) vid förskole- och skolstart.

Den viktigaste mekanismen bakom FF hos barn anses vara att barnet motverkar tarmtömning (9, 10). Hos yngre barn är detta beteende förmodligen oftast en omedveten reaktion på en tidigare erfarenhet av smärtsam eller obehaglig tarmtömning. Kvarhållande (retention) av avföring är likaså mycket vanligt hos barn som inte vill avbryta en pågående aktivitet, så som lek, för att gå på toaletten. Hos barn och ungdomar i skolåldern är avsaknaden av en ren toalett i skola som hen känner sig trygg att gå på ytterligare en orsak till retention av avföring (Figur 2) (9, 10).

Ett retentionsbeteende som pågått under en längre tid riskerar att framkalla så kallad dyssynergi vilket innebär att barnet/ungdomen har svårigheter att slappna av muskulatur i bäckenbotten - inklusive yttre analsfinktern - vid tarmtömning. Dyssynergi kan i vissa fall vara en orsak till mer svårbehandlad förstoppning (11).



Figur 2: Den funktionella förstoppningens onda cirkel

Utredning vid funktionell förstoppning

Utredning vid misstänkt FF hos barn och ungdomar innefattar inhämtande av sjukhistoria och adekvat kroppsundersökning. Det senare ska bland annat inkludera inspektion av perianalregion (12). Bilddiagnostik är motiverat på specifika indikationer och bör därmed i normala fall inte genomföras (13). Hos barn äldre än 12 månader ska transglutaminasantikroppar (s-TGA) kontrolleras. Som hjälp för att utesluta organisk orsak till förstoppning, används ofta så kallade ”röda flaggor” (Tabell 1) (1). Vaksamhet behöver även finnas kring sviktande föräldrastöd, övergrepp och misshandel, samt även andra psykosociala stressfaktorer då detta är vanligare hos barn och ungdomar med förstoppning jämfört med friska (2, 14), se även Multidimensionell klinisk profil.

Tabell 1. Röda flaggor vid utredning av misstänkt funktionell förstoppning

- Försenad mekoniumavgång (> 48 timmars ålder)
- Hereditet för Hirschsprungs sjukdom eller för celiaki
- Trådsmal avföring
- Förstoppningsdebut < 1 månad ålder
- Förstoppningsdebut under pågående exklusiv bröstmjölksuppfödning
- Blodtillblandad avföring utan förekomst av analfissur
- Bristande viktutveckling
- Kräkningar
- Påtagligt utspänd buk
- Feber
- Anus på annan plats än den förväntade, oftast med kort avstånd till yttre genitalia
- Devierad crena ani
- Sakral hudförändring såsom hårtofs eller hudgrop
- Onormal neurologi perianalt eller i nedre extremiteter
- Perianala fistlar
- Anala sår eller hematom
- Oförklarligt stark rädsla eller likgiltighet vid rektalundersökning

Rom IV kriterierna

Diagnosen FF är klinisk och baseras på ROM IV kriterierna (Tabell 2) (9, 10). Dessa kriterier baseras i sin tur på anamnes och status. Barn och ungdomar med FF kan emellertid även uppvisa andra symtom som inte finns med bland dessa kriterier (Tabell 3) (15). Symptombilden ”grumlas” också inte sällan av att det samtidigt föreligger annan DGBI/funktionell magtarmsjukdom, så som funktionell dyspepsi eller idisslingssyndrom (4, 16).

För diagnosen FF krävs enligt Rom IV kriterierna att minst två kriterier skall ha varit uppfyllda under minst en månad. För barn över 4 års ålder gäller dessutom att kriterierna skall ha varit uppfyllda minst en gång per vecka under denna månad. I kriterierna ingår även att annan medicinsk orsak – efter rimlig utredning – har uteslutits.

Tabell 2. Rom IV kriterierna för funktionell förstoppning hos barn och ungdomar

Barn < 4 års ålder	**Barn > 4 års ålder**
≤ 2tarmtömningar/vecka	≤ 2 tarmtömningar på toalett/vecka
Anamnes på excessiv avföringsretention	Anamnes på ”återhållande” kroppshållning eller viljemässig excessiv avföringsretention
Smärtsam tarmtömning eller hård avföring	Smärtsam tarmtömning eller hård avföring
Stor avföringsvolym i rektum	Stor avföringsvolym i rektum
Anamnes på onormalt stor diameter på avföring	Avföring med en diameter som kan orsaka stopp i toalett
För toalett-tränade barn kan följande tilläggskriterier användas:	Avföringsinkontinens minst 1 ggr/vecka
Avföring med en diameter som kan orsaka stopp i toalett	
Avföringsinkontinens minst 1 ggr/vecka	
	Exklusionskriterium:
	Kriterier för irritable bowel syndrome – constipation (IBS-C) uppfyllda

Tabell 3. Vanliga symtom vid funktionell förstoppning som inte ingår i Rom IV kriterierna

Urininkontinens eller återkommande urinvägsinfektioner (Bladder and Bowel Dysfunction)
Diarré (förstoppningsdiarré)
Ofullständiga tarmtömningar (små mängder avföring, flera gånger per dag)
Utspänd buk
Buksmärta
Matleda
Otillräcklig viktutveckling
Illamående, kräkningar
Irritabilitet

Per rektum undersökning

Per rektum undersökning har länge ansetts vara obligatoriskt vid utredning av barn och ungdomar med misstänkt förstoppning. Detta har dock allt mer ifrågasatts (1). Per rektum undersökning bör övervägas; *i*) om barnet/ungdomen enbart uppfyller ett av de anamnestiskt baserade Rom IV kriterierna, *ii*) misstanke om fekalom, *iii*) vid behandlingsresistent förstoppning eller *iiii*) där röda flaggor indikerar morbus Hirschsprung eller annan rektoperianal sjukdom. Oberoende av indikation för per rektum undersökningen behöver undersökaren vara lyhörd för barnets acceptans till denna och värna om respekten för barnets integritet.

Per rektum undersökning inleds med en inspektion av perianalregionen för att avgöra om anus har normalt utseende och normal lokalisation samt om det finns fissurer, hudflikar eller tecken på skador. Själva palpationen syftar till avgöra om det finns en stor avföringsmängd i rektum samt bedöma sfinktertonus, där det senare kan ge värdefull om barnets förmåga till knip och tryck.

Bilddiagnostik

Buköversiktsröntgen ingår inte i Rom kriterierna. Det saknas dessutom konsensus kring när en radiologiskt påvisad förstoppning föreligger och inte (1). Tidigare studier har visat på en låg sensitivitet och specificitet för FF baserat på buköversiktsröntgen (17). Vid misstänkt fekalom, där kroppsundersökningen inte varit konklusiv, kan dock buköversiktsröntgen övervägas (1).

Transabdominell ultraljudsundersökning med bestämning av rektums tvärsnittsdiameter har på senare år fått en ökad användning som stöd för diagnostik av FF. Metoden grundar sig på att barn med FF ofta har en stor avföringsmängd i rektum som leder till en breddökning av rektums tvärsnittsdiameter, vanligen > 3 cm (18-20). För att identifiera stor avföringsmängd i rektum har tidigare studier visat på en måttlig till god överenstämmelse mellan transabdominellt ultraljud och palpation per rektum (18, 19). Det finns dock invändningar mot metoden, bland annat saknas åldersstandardiserade gränser för när rektaldiametern ska anses avvikande (21).

Hos barn och ungdomar med kliniskt misstänkt FF där enbart ett av de anamnestiska Rom IV kriterierna är uppfyllt rekommenderas i första hand diagnostisk provbehandling med laxantia under 2-4 veckor. Alternativt kan antingen rektalpalpation genomföras för att eftersöka stor avföringsmängd i rektum, eller om detta inte kan accepteras av barnet eller ungdomen, transabdominellt ultraljud med bestämning av rektaldiameter (19).

Differentialdiagnoser

De viktigaste differentialdiagnoserna till FF listas i tabell 4, varav några beskrivs närmare nedan.

Celiaki – drabbar cirka 2-3% av alla barn och ungdomar i Sverige. Hos barn som regelbundet intar gluten, oberoende av ålder kan förstoppning utgöra ett symtom vid celiaki (22). S-TGA är ett diagnostiskt test med hög sensitivitet och specificitet för celiaki. Då Sverige, sett i en global kontext, har en hög prevalens av celiaki, rekommenderas rutinmässig kontroll av s-TGA för alla barn > 12 månaders ålder som intar glutenhaltig mat och som har en förstoppningsanamnes på tre månader eller längre.

Komjölksproteinallergi – som orsak till förstoppning hos barn är omdebatterat. Enstaka studier har visat att barn med förstoppningsbesvär kan vara behjälpta av komjölksproteinfri kost (23, 24). Hos barn med icke optimalt terapisvar alternativt behandlingsduration med laxantia > 1 år, kan komjölksproteinelimination i diagnostiskt syfte övervägas (25). En sådan elimination bör omfatta 4 veckor och behöver inte föregås av pricktest eller specifik IgE analys (24, 25). Efter eliminationsperioden rekommenderas återgång till normalkost (provokation). Vid positivt elimination-provokationstest kan komjölkproteinfri kost rekommenderas. Kostbehandlingen bör omprövas minst årligen, med provokationer i hemmet (26).

Hypothyreos – med förstoppning som enda sjukdomspresenterande symptom är bristfälligt studerat (1), men troligen mycket ovanligt (27). Av detta skäl rekommenderas inte rutinmässig kontroll av s-tyreoideastimulerande hormon (s-TSH), fritt T_3/fritt T_4 vid utredning av FF (1).

Mb Hirschsprung – är en medfödd sjukdom som beror på avsaknad av ganglieceller i de myenteriska och submukosala plexa. Inhibitionsreflexen i sfinktern saknas vid Mb Hirschsprung vilket leder till tarmtömningssvårigheter. Kräkningar, uppspänd buk och dålig viktuppgång är andra vanliga symptom. Vaksamheten för Mb Hirschsprung bör vara extra hög vid anamnes på sen mekoniumavgång (> 48 timmars ålder) respektive vid utveckling av förstoppning under pågående exklusiv bröstmjölksuppfödning. Vid rektal palpation noteras inte sällan en tom ampull men när fingret avlägsnas framkallas en sprutande tarmtömning med mjuk avföring. Barn med misstanke om Mb Hirschsprung skall handläggas i samråd med barnkirurg. Rektala sugbiopsier med efterföljande histologisk undersökning är etablerad diagnostisk rutin för Mb Hirschsprung.

Mb Hirschsprung kan kompliceras av *Hirschsprung-associerad enterokolit* (HAEK), vilket är ett potentiellt livshotande tillstånd (28). Barn med Downs syndrom tycks ha en extra hög risk att utveckla HAEK (28). Hos ett spädbarn med tidigare anamnes på tömningssvårigheter eller med känd Mb Hirschsprung bör nytillkomna besvär med illaluktande, vattnig diarré eventuellt kombinerat med

ökning av bukomfång inge misstanke om HAEK. I sin fullt utvecklade form har barn med HAEK nedsatt allmäntillstånd, feber, vattnig illaluktande diarré samt tecken till systeminflammation, bland annat CRP-stegring (28). Tidig upptäckt av HAEK, det vill säga före det att fullt utvecklad sjukdom föreligger är prognostiskt gynnsamt varför man vid minsta misstanke om HAEK direkt ska kontakta barnkirurg.

Anorektala missbildningar/anorektal malformation – utgör ett spektrum av olika medfödda missbildningar med olika svårighetsgrad där de mer komplicerade inte sällan också engagerar urinvägar och genitalia. Anorektala missbildningar förväntas upptäckas direkt postpartum. I fall där missbildningen är förenad med en fistel kan dock upptäckten fördröjas. Gemensamt för anorektala missbildningar är att anus inte sitter på förväntad plats (29), utan istället är lokaliserad med kortare avstånd än normalt till yttre genitalia, det vill säga nära vagina eller skrotum. Analöppningen ter sig vidare oftast smal och saknar fåror. För att upptäcka dem som har en fistelgång som den yttre mynningen från ändtarmen behöver man vara extra vaksam på om analöppningen är placerad på annan plats än mitt i/centralt i sfinkterkomplexet. Misstanke om anorektal missbildning ska alltid föranleda diskussion med barnkirurg.

Spädbarnsdyschezi – innebär tarmtömningssvårigheter som beror på att spädbarnet ännu inte förvärvat färdigheten att samordna ökat intraabdominellt tryck med relaxation av bäckenbottenmuskulaturen, vilket krävs för en fungerande tarmtömning (10). Vanligen söker föräldrarna med sitt 1-3 månader gamla barn och berättar att det är ”förstoppat”. Föräldrarna anger att barnet inför tarmtömning skriker, blir högrött i ansiktet och ”knyter ihop sig”, vilket ofta pågår under cirka 10-20 minuter varefter till synes normal tarmtömning sker (30). Tillståndet är godartat och självläkande. Olika former av rektala stimuleringar riskerar att underhålla störningen och skall därför undvikas. Eftersom tillståndet inte är orsakat av förstoppning har laxantia ingen effekt.

Amning – som enda nutritionskälla kan hos vissa spädbarn resultera i glesa men för övrigt normala tarmtömningar. Vid exklusiv bröstmjölksuppfödning kan därför tarmtömning var 10-14 dag, ibland än mer sällan, vara helt normalt.

IBS-C (Irritabel tarm med förstoppning, eng Irritable Bowel Syndrome – constipation) – förekommer per definition enbart hos barn äldre än 4 år (31). IBS-C kan ge upphov till liknande symtom som vid FF. Att skilja tillstånden åt är ofta svårt då bland annat buksmärta kan vara ett framträdande symtom vid båda. Därför rekommenderas att barn med buksmärta och förstoppning initialt behandlas med laxantia. Om buksmärtan i och med detta försvinner anses detta vara belägg för diagnosen FF. Kvarstår emellertid smärtan trots behandling av förstoppningen, talar detta istället för IBS-C (9). För utredning och behandling av IBS, var god se separat regionalt vårdprogram (32).

Tabell 4. Differentialdiagnoser till funktionell förstoppning

Celiaki
Hypercalcemi, hypokalemi
Hypothyreos
Komjölksproteinallergi
Irritable Bowel Syndrome – constipation (IBS-C)
Morbus Crohn
Läkemedelsutlöst förstoppning ex. opiater, järn (per oralt), ondansetron
Cystisk fibros
Kirurgiska sjukdomar/kongenitala missbildningar i nedre magtarmkanalen, ex. Morbus Hirschsprung, anorektal missbildning
Neurologiska sjukdomar, så som spina bifida, fjättrad ryggmärg
Funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning
Behandlingsresistent förstoppning
Spädbarnsdyschezi
Depression
Barnmisshandel/sexuella övergrepp

Multidimensionell klinisk profil

Framgångsrik behandling av det enskilda barnet/ungdomen med FF förutsätter oftast en individualiserad handläggning. Detta förutsätter i sin tur att man för varje barn eller ungdom med FF tydliggjort olika dimensioner av sjukdomen, som direkt eller indirekt kan påverka val av behandling eller övrig handläggning, baserat på en biopsykosocial förklaringsmodell (33). Rom-kommittén, som bland annat beslutar om diagnoskriterierna för DGBI/funktionella magtarmsjukdomar och därmed FF, har definierat fem dimensioner som anses ha särskild betydelse (33):

A. *Klinisk diagnos* – baserat på ROM IV kriterier - funktionell förstoppning
B. *Kliniska modifierare* – utgörs av symptom, tidigare sjukhistoria, statusfynd som påverkar val av behandling, exempelvis:
    - Förekomst av mer uttalad buksmärta som indikerar IBS-liknande sjukdomsbild och därmed att IBS-inriktad behandling bör övervägas ensamt eller tillsammans med sedvanlig förstoppningsbehandling
    - Avföringsinkontinens
    - Stor mängd avföring i ändtarm/fekalom, nydebuterad måttlig till svår förstoppning, hög besvärsgrad, bakslag under pågående underhållsbehandling vilket i samtliga fall motiverar tömningsbehandling

- Pågående läkemedelsbehandling som har förstoppning som biverkan och därmed kan bidra till FF

C. *Påverkan på dagliga livet* – skattas genom kvantifiering av sjukdomsupplevelse och sjukdomsbeteende vilket kan besvaras med frågan: ”Hur mycket (mild, måttlig, svår) påverkar dina/ditt barns besvär det dagliga livet (skolnärvaro, deltagande i fritidsaktiviteter etc.)?”

D. *Psykosociala modifierare* – utgörs av psykosocial samsjuklighet som har inverkan på sjukdomsupplevelsen och kan påverka behandlingen/uppföljningen. Vid misstänkt men inte bekräftad psykosocial samsjuklighet behöver detta oftast klargöras och i förekommande fall behandlas för att förbättra behandlingsresultatet. Exempel på psykosociala modifierare vid FF är:
   - Oro hos föräldrar för missad kroppslig sjukdom som förklaring till FF
   - Neuropsykiatrisk problematik
   - Övergrepp/misshandel/bevittnande av våld
   - Ångest eller depression
   - Ätstörning

E. *Fysiologiska modifierare och biomarkörer* – objektiva undersökningsresultat som har klinisk relevans för sjukdomen och påverkar behandlingen.

Behandling

Behandlingen vid FF syftar till etablerande av dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar och innefattar icke farmakologisk respektive farmakologisk behandling.

Behandling av FF är utmanande och tidskrävande för både barn/ungdom och föräldrar vilket innebär en risk för att behandlingen avbryts i förtid (34, 35). Behandling vid FF behöver därför utformas i samråd med familjen och patienten och bör bygga på en strukturerad handläggning (8, 36), (Se Sjuksköterskans roll vid FF). En initial tät kontakt med familj gynnar sannolikt god följsamhet för den farmakologiska och icke farmakologiska behandlingen (37).

Icke farmakologisk behandling

Information / avmystifiering: Myter och missförstånd kring orsaker till och behandling av förstoppning är vanliga (38). Av detta skäl är det av största vikt att informera barn/ungdom och dess vårdnadshavare om tillståndets godartade natur, mekanismen bakom uppkomsten av den ”onda cirkeln” (Figur 2) samt att försäkra sig om att behandlingen sker med tillräckligt hög läkemedelsdos och under tillräckligt lång tid, ofta mer än 4 månader. Likaså är det viktigt att informera om att farmakologisk behandling är välbeprövad och icke vanebildande (39, 40).

Toalettvanor: Att dra nytta av den gastrokoliska reflexen, det vill säga behovet av att tömma tarm efter måltid, utgör en av grundpelarna i den icke-farmakologiska behandlingen. Hos barn och ungdomar med FF - som är toalett/pott-tränade - rekommenderas tarmtömningsförsök under cirka 5 min, inom 30 min efter varje större måltid (frukost, lunch och middag) (41), samt därutöver när trängning föreligger. För effektiv krystning rekommenderas en sittställning på toalett som innebär att knän, sett i horisontalplanet, kommer ovanför höfterna. För att uppnå detta behöver de flesta barn använda fotpall (Se informationsbroschyr, https://gastro.barnlakarforeningen.se/vardprogram-2/.

Kost och vätskeintag: Generellt rekommenderas ett åldersadekvat intag av dryck och kostfiber (1, 42). Vid behandling med osmotiskt aktivt läkemedel i högre doser bör extra vätskeintag övervägas då denna typ av läkemedel utövar sin effekt genom att dra till sig vätska till tarmen.

Motion: Låg fysisk aktivitetsnivå tycks vara vanligare hos barn med FF jämfört med jämnåriga, magtarmfriska barn (43). För det omvända saknas dock vetenskapligt stöd, dvs att fysisk aktivitet fungerar som behandling av FF. Emellertid, då fysisk aktivitet i sig är allmänt hälsobefrämjande, rekommenderas att barn med FF har en för åldern adekvat fysisk aktivitetsnivå.

Farmakologisk behandling

Läkemedelsbehandling vid FF kan indelas i tre faser: *i*) tömningsbehandling, *ii*) underhållsbehandling samt *iii*) uttrappning av läkemedel (men bibehållen icke farmakologisk behandling). Oftast används osmotiskt aktiva läkemedel för oralt bruk i samtliga tre faser, ibland med tillägg av tarmstimulerande läkemedel för oralt bruk. I vissa fall behöver läkemedel för rektal administrering ges.

Tömnings- och underhållsbehandling kan delas upp i grund- och tilläggsbehandling. Grundbehandling ska ses som förstahandsval av farmakologisk behandling. Vid otillräcklig effekt kan tilläggsbehandling adderas. Tilläggsbehandlingen kan dock även ges ensam, utan samtidig grundbehandling.

Osmotiskt aktiva laxantia

I de flesta fall används osmotiskt aktiva laxantia, framför allt makrogol (Tabell 5). Denna grupp av laxantia utövar sin effekt genom att dra till sig vatten (osmos), varvid avföringens volym ökar och dess konsistens blir mjukare vilket leder till ökad peristaltik och lättare tarmtömning. Makrogol har i jämförande studier visats vara effektivare än laktulos (39).

Makrogolpreparat finns med elektrolyter (makrogol 3350) respektive utan elektrolyter (makrogol 4000) (Tabell 5). Båda typerna av makrogol är välbeprövade på barn och ungdomar, har likvärdig effekt och är generellt säkra läkemedel (44). Makrogol 4000 utan elektrolyter smakar mindre ”salt” än makrogol 3350 med elektrolyter, varför den förstnämnda kan vara lättare att acceptera för en del barn och ungdomar (45). Hos personer med känd vätske-, eller elektrolytrubbning bör monitorering av elektrolytstatus övervägas vid behandling med makrogol (46).

Tarmstimulerande laxantia

Tarmstimulerande laxantia utgörs av natriumpikosulfat, bisakodyl samt sennaextrakt (Tabell 5). Samtliga är så kallade pro-droger, det vill säga, läkemedlet blir biologiskt aktivt (och därmed laxerande) först efter metabolisering i tarmen. Bisakodyl och natriumpikosulfat metaboliseras till samma aktivt laxerande substans, bis-(p-hydroxyfenyl)-pyridyl-2-metan (47). Denna metabolit stimulerar glatt tarmmuskulatur samtidigt som nettoupptaget av vatten från tjocktarmslumen till blodbanan hämmas (47, 48). Även sennaextrakt utövar sin laxerande effekt på ett snarlikt sätt (49).

Tarmstimulerande läkemedel har varit ett behandlingsalternativ till vuxna med FF i mer än 65 år (50). Det har inte kunnat beläggas att långtidsbehandling med tarmstimulerande läkemedel till vuxna innebär någon ökad risk för tillvänjning/beroende, tarmskador eller någon annan allvarlig biverkan (38, 50, 51). Inte heller har långtidsstudier inkluderande barn och ungdomar som behandlas med

bisakodyl eller sennaextrakt kunnat påvisa några säkerhetsrisker (52-54). För natriumpikosulfat saknas motsvarande studier. Då natriumpikosulfat metaboliseras till samma aktiva substans som bisakodyl, anses det dock rimligt att anta att riskprofilen för dessa två är gemensam (55).

Sammanfattningsvis, till barn och ungdomar med FF där behandlingseffekten av osmotiskt aktiva laxantia i adekvata doser varit otillräcklig kan tarmstimulerande läkemedel användas som tilläggsbehandling (1). Det begränsade antalet pediatriska vetenskapliga publikationer gör dock att man bör sträva efter lägsta effektiva dos samt kortast möjliga behandlingstid. Om tarmstimulerande läkemedel inte kan avvecklas inom sex månader bör den fortsatta handläggningen ske i dialog med barngastroenterolog.

Rektalt administrerade laxantia

Rektala beredningar blir oftast aktuella när snabb behandlingseffekt är önskvärd (Figur 1). Man behöver dock ha i åtanke att rektal läkemedelstillförsel kan upplevas som obehagligt och integritetskränkande av barn och ungdomar (35, 56).

Tabell 5. Preparatöversikt

Kategori	**Läkemedels-substans**	**Varunamn**	**Beredningsform & styrka**
Osmotiskt verkande	Laktulos	Duphalac, Laktulos Levolac, Laktulos Viatris	Oral lösning 670 mg/ml
	Laktitol	Importal Ex-Lax	Dospåse 10 gram
	Makrogol 3350¶	Lacrofarm Junior, Laxido Junior, Movicol Junior Neutral, Omnicol Junior Lacrofarm, Laxido Apelsin, Laximyl, Laxiriva, Macrovic, Movicol, Moxalole, Omnicol	Dospåse 6,6 gram Dospåse 13,1 gram
	Makrogol 4000§	Forlax Junior, Golax, Omnilax Forlax, Golax, Omnilax Dulcosoft^	Dospåse 4 gram Dospåse 10 gram Oral lösning 0,5 g/ml, dospåse 10 gram
Bulkbildande medel#	Loppfrö	Vi-Siblin Vi-Siblin-S	Dospåse 610 mg/g Granulat eller granulat i dospåse 800mg/g
	Sterkuliagummi	Inolaxol	Granulat i dospåse
Tarm-stimulerande	Natriumpikosulfat	Cilaxoral, Laxoberal	Orala droppar 7,5 mg/ml (0,5 mg/droppe)
	Bisakodyl	Dulcolax, Toilax	Tablett 5 mg
	Sennaextrakt	Pursennid Ex-Lax	Tablett 12 mg
5-HT_4 agonist	Prukaloprid	Resolor, Prukaloprid, Prucalopride	Tablett 1 mg och 2 mg
Sekretions-stimulerande	Linaklotid	Constella	Kapsel 290 µg
Rektala bered-ningar	Sorbitol	Resulax	Rektallösning 850 mg/ml: 10 ml
	Dukosat+Sorbitol	Klyx	Rektallösning 1 mg/ml+250 mg/ml: 120 ml och 240 ml
	Natriumcitrat+ Natrium-laurylsulfoacetat	Microlax	Rektallösning 90 mg+9 mg: 5 ml
	Bisakodyl	Dulcolax	Suppositorium 10 mg

¶Med elektrolyter, §Utan elektrolyter. ^Medicinteknisk produkt och därför ej möjlig att förskriva på recept. #Ytterligare produkter finns som säljs receptfritt.

Tömningsbehandling

Tömningsbehandling används vid: *i*) fekalom (påvisat eller misstänkt), *ii*) när laxerande behandling påbörjas hos ett barn med misstänkt måttlig till svår förstoppning, *iii*) vid större bakslag under pågående underhållsbehandling och/eller *iiii*) om det av annan anledning är önskvärt med snabb behandlingseffekt. I fall där det är tveksamt om tömningsbehandling behövs bör förhållningssättet vara att tömningsbehandling ges (57).

Peroralt makrogol och rektala beredningar har visats vara lika effektiva för behandling av fekalom (58). För de flesta barn, oberoende ålder är tömningsbehandling med makrogol att föredra.

Tömningsbehandling kan vara förknippat med obehag eller smärta i buken troligen som en följd av ökad tarmperistaltik samtidigt som tjocktarm/ändtarm fortfarande är överfyllda med tarminnehåll. Uppstår smärta bör barnet/ungdomen erbjudas perifert verkande analgetika så som paracetamol.

Tömningsbehandling till barn under 6 månaders ålder

Grundbehandling: makrogol i dosen 1,0-1.5 g/kg kroppsvikt/dygn, uppdelat på 1-2 doseringstillfällen per dygn under 1-6 dagar (Tabell 5) (1).

Vid otillräcklig behandlingseffekt rekommenderas tillägg av rektalberedning sorbitol: 10 ml som engångsdos/dygn, under 1-6 konsekutiva dagar, fram till dess att riklig tarmtömning erhållits. Vid administrering av sorbitol till barn under 6 månader rekommenderas att enbart halva spetsen av läkemedelstuben, förs in i ändtarmen.

Tömningsbehandling till barn över 6 månaders ålder

Grundbehandling: ESPGHAN-NASPGHANs rekommendation är att ge 1,0 – 1,5 g makrogol/kg kroppsvikt och dygn, tills dess att rikliga tarmtömningar erhållits, vanligen efter 3-6 dagar (1). Därefter övergår man till underhållsbehandling (se Bilaga 2). Det brittiska institutet, The National Institute for Health and Care Excellence (NICE), föreslår istället att barn över 12 månaders ålder ges succesivt dagligt ökande doser av makrogol till dess att rikliga tarmtömningar erhållits (se Bilaga 1) (59).

Om terapisvaret är otillräckligt på ovan behandling rekommenderas antingen *i*) *tilläggsbehandling* med rektalberedning dokusat+sorbitol, *ii*) tilläggsbehandling med tarmstimulerande peroralt läkemedel, eller *iii*) fortsätta med den högsta dygnsdosen av makrogol enligt NICE upptrappningsschema i ytterligare en vecka.

i) Barn 0,5-1 år ges dokusat+sorbitol, 60 ml som engångsdos/dygn
Barn 1 till 5 år ges dokusat+sorbitol, 120 ml som engångsdos/dygn
Barn över 5 års ålder ges 120-240 ml som engångsdos/dygn
Oberoende av barnets ålder ges dokusat+sorbitol under 1-6 konsekutiva dagar. För att deponera dokusat+sorbitol mer proximalt i ändtarmen kan man, om vana för detta finns, överväga att använda Nelatonkateter (mjuk kateter med rundad spets och öppningar på sidorna)

ii) Vid tillägg av tarmstimulerande läkemedel kan bland annat natriumpikosulfat, 7,5 mg/ml användas (46):
6 mån-3 år: 5-20 dr/d
4-18 år: 5-40 dr/d

Underhållsbehandling

En tömningsbehandling behöver efterföljas av underhållsbehandling för att förhindra recidiv, det vill säga ny ansamling av större mängder avföring i ändtarmen (8). Hos barn och ungdomar med milda

symtom, utan misstanke om vare sig fekalom eller större avföringsretention, kan underhållsbehandling påbörjas direkt, utan föregående tömningsbehandling.

En grundpelare vid underhållsbehandling är att läkemedelsdosen ofta behöver justeras, dvs ökas eller minskas, allt eftersom. Tillfälligt (veckor) kan man behöva överstiga angivna doser enligt nedan, för att uppnå behandlingsmålet: dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar. Vanligen kan familjen göra dessa dosjusteringar själva (60). Det är av stor vikt att underhållsbehandlingen inte avslutas i förtid, då detta ökar risken för recidiv.

Underhållsbehandling till barn under 6 månaders ålder

Grundbehandling: Till barn som *inte genomgått tömningsbehandling* ges laktulos i dosen 1-3 ml/kg kroppsvikt/dygn vid ett tillfälle eller uppdelat på två doseringstillfällen per dygn (Tabell 5). Vid otillräcklig behandlingseffekt av laktulos rekommenderas byte till makrogol i dosen 0,2-0,8 g/kg kroppsvikt/dygn (1), vid ett tillfälle eller uppdelat på två doseringstillfällen per dygn (Tabell 5, se Bilaga 2).

Till barn under 6 månaders ålder *som genomgått tömningsbehandling* med makrogol rekommenderas fortsatt behandling med detta läkemedel i dosen 0,2-0,8 g/kg kroppsvikt/dygn (1), vid ett tillfälle eller uppdelat på två doseringstillfällen per dygn. Vid otillräcklig behandlingseffekt av makrogol rekommenderas kontakt med barngastroenterolog.

Underhållsbehandling till barn över 6 månaders ålder

Grundbehandling: Makrogol i dosen 0,2-0,8 g/kg kroppsvikt/dygn (1), vid ett tillfälle eller uppdelat på två doseringstillfällen per dygn (se Bilaga 2). Vid mild förstoppning, om makrogol inte tolereras, kan man överväga underhållsbehandling med bulkbildande medel (dos enligt FASS), laktulos (1-3 ml/kg kroppsvikt/dygn) eller laktitol (dos enligt FASS) (Tabell 5). Möjligen är laktitol att föredra framför laktulos då detta läkemedel tycks vara behäftad med mindre gasbesvär (61).

Vid otillräcklig behandlingseffekt av makrogol rekommenderas *tilläggsbehandling* med tarmstimulerande läkemedel; bisakodyl, sennaextrakt eller natriumpikosulfat (Tabell 5) (59).

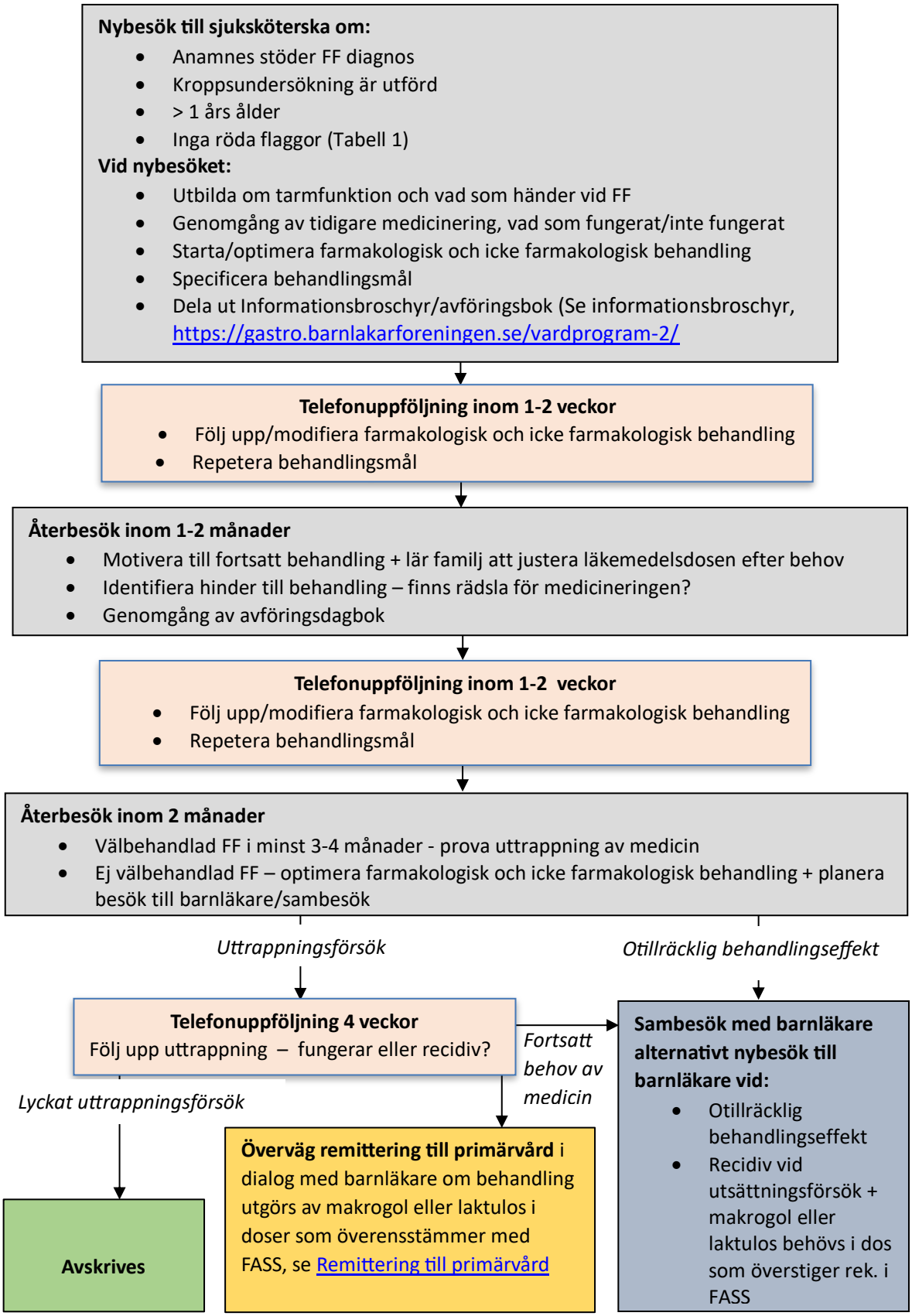
Bisakodyl tillhandahålls som enterotabletter i styrkan 5 mg. Den rekommenderade dosen är en tablett dagligen, till kvällen, för barn i åldersintervallet 3-10 år och 1-2 tabletter till kvällen för barn över 10 år, (1). Sennaextrakt finns som tablett i styrkan 12 mg och är godkänt för barn över 12 år. Den rekommenderade dosen av sennaextrakt är 1-2 tabletter dagligen, till kvällen (1). Orala droppar natriumpikosulfat 7,5 mg/ml (0,5 mg/droppe) doseras till barn i åldersintervallet 6 månader till 3 år: 5-20 droppar per dygn, till kvällen. För barn i åldersintervallet 4 -18 år ges 5-40 droppar per dygn, till kvällen (1). Baserat på erfarenhet ges natriumpikosulfat till att börja med i det lägre doseringsintervallet, därefter trappas dos upp i relation till effekt och biverkningar.

Hos äldre barn kan man, efter diskussion med barngastroenterolog, överväga tilläggsbehandling med prukaloprid, en 5-HT_4-agonist eller det sekretionsstimulerande läkemedlet linaklotid (Tabell 5). Både prukaloprid och linaklotid är godkända från och med 18 års ålder men är säkerhetsprövade på barn under 18 år. Prukaloprid (59, 62) och linaklotid (63, 64) anses generellt som säkra att använda till barn och ungdomar.

Sjuksköterskans roll vid FF hos barn och ungdomar

Aktivt deltagande av sjuksköterska i vården av barn och ungdomar med FF är viktigt för behandlingsframgång och ur resurssynpunkt (34, 65, 66). Sjuksköterskan roll kan variera utifrån lokala behov och förutsättningar. Sjuksköterskan kan bland annat ansvara på uppföljning efter läkarbesök och i lämpliga fall själv vara primär handläggare (Figur 3). Sjuksköterskan bör medverka till att utbilda barnet/ungdomen och dess föräldrar kring normal tarmfunktion och FF, genomföra motiverande samtal, ge individuellt anpassad information kring läkemedels- och icke läkemedelsbehandling, bemöta upplevda behandlingsproblem i vardagen, justera läkemedelsdoser samt vara behjälplig med att identifiera barn med FF som far illa.

I en deskriptiv studie utvärderades renodlad sjuksköterskeledd handläggning av barn med FF på en allmänpediatrisk mottagning i England (67). Utvärderingen skedde efter tre mottagningsbesök genomförda inom tre till fyra månader som vid behov kompletterades med telefonsamtal. Resultaten visade på betydande behandlingsframgång och mycket hög föräldranöjdheten (>90 %)(67).



Figur 3. Förslag på strukturerad sjuksköterskeledd handläggning av funktionell förstoppning inom barnsjukvården

Uppföljning

Uppföljning rekommenderas ske inom cirka 1-2 veckor efter: *i*) påbörjad behandling, *ii*) större dosjusteringar eller *iii*) preparatbyte (59). När behandlingen är välfungerande kan uppföljningar lämpligen ske med 6-12 månaders intervall. Dessa uppföljningar kan med fördel ske hos sjuksköterska väl förtrogen med FF (65).

Avslut av farmakologisk behandling

Tillvägagångssätt och tidpunkt för när den farmakologiska behandlingen vid FF kan avslutas är sparsamt studerat. ESPGHAN/NASPGHAN rekommenderar att detta tidigast övervägs när barnet varit fritt från förstoppningssymtom under minst en månad (1). Baserat på erfarenhet är vår rekommendation att avvakta med utsättningsförsök av den farmakologisk behandlingen till dess att barnet varit fritt från förstoppningssymptom under minst 3-4 månader.

Utsättningsförsök görs lämpligen genom gradvis reducering av dygnsdosen under 2-6 veckor. Om förstoppningssymtom då återkommer skall behandlingen återgå till en dos som resulterar i dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar. Hos barn med pågående toalett-träning bör utsättning av farmakologisk behandling övervägas efter det att barnet uppnått denna färdighet (1).

Följsamhet till behandling

Bristande följsamhet till farmakologisk och i synnerhet icke farmakologisk behandling är ofta förekommande orsaker till behandlingssvikt (7). Medicinbiverkningar, negativ smakupplevelse, låg grad av upplevd symtomlindring av medicinen, oro hos föräldrar för den farmakologiska behandlingen är några faktorer som kan påverka följsamheten (7, 68). Betydelsen av tydlig information om behandlingen som sådan, dess syfte, att inte avbryta behandlingen i förtid och att dosen ofta behöver justeras efter hand och anpassas till det enskilda barnet/ungdomen, kan inte nog poängteras.

Råd för förbättrad följsamhet:

- Låt barnet vara delaktig i valet av läkemedel genom att få provsmaka olika preparat på mottagningen före det att recept skrivs (smaken varierar något även mellan de olika synonympreparaten)
- Vid negativ smakupplevelse som utvecklas under pågående behandling med makrogol 3350 bör byte till makrogol 4000 (45) eller till laktitol erbjudas barnet/ungdomen
- Anpassa antalet doseringstillfällen per dygn till barnets/familjens önskemål
- Engagera sjuksköterska för att underlätta kontinuitet i behandlingskontakten och för att förbättra möjligheten till regelbundna återbesök
- Använd skriftlig information (Se informationsbroschyr, https://gastro.barnlakarforeningen.se/vardprogram-2/

Handläggning av förstoppning på akutmottagning

Behandling av förstoppning på akutmottagningar för barn- och ungdomar bör grunda sig på de riktlinjer som ges i detta vårdprogram. I första hand rekommenderas peroral läkemedelsbehandling

(59). Rektala beredningar kan övervägas vid hög besvärsgrad och/eller när snabb behandlingseffekt är önskvärd. Det är dock viktigt att ha i åtanke att rektal läkemedelstillförsel kan upplevas obehaglig av barn och ungdomar (35, 56).

Barn och ungdomar vars besöksorsak på en akutmottagning bedöms vara FF och som inte har en pågående behandling mot detta, skall instrueras om att starta icke farmakologisk behandling. I de flesta fall behöver behandlingen även kompletteras med läkemedel. Remiss för uppföljning av dessa barn och ungdomar skall i första hand ställas till vårdcentral. Remiss till barnläkare bör övervägas vid: *i*) förekomst av någon röd flagga (Tabell 1) eller, *ii*) misstanke om annan barnmedicinsk förklaring till förstoppningen än FF (Tabell 4). Den behandling som initierats på akutmottagningen bör fortgå fram till det uppföljande besöket.

Analfissurer

Förstoppningsassocierade analfissurer läker oftast så snart man kommit till rätta med förstoppningen. Vid smärtsamma analfissurer bör rektalsalva, eventuellt i kombination med suppositorier, innehållande kortikosteroid och lokalanestetika, hydrokortison+lidokain (Xyloproct), användas under en till tre veckor. Oftast ges hydrokortison+lidokain 1-3 gånger per dag. Information bör ges om att salvan försiktigt ska ”tryckas” mot analöppning så att om möjligt en del av denna når in i analkanalen.

Avföringsinkontinens

Avföringsinkontinens innebär ofrivilligt läckage av avföring hos ett barn med en utvecklingsnivå på motsvarande 4 års ålder eller mer (69). Bland 8-18 åringar uppfyller cirka 3,5% denna definition (70). Avföringsinkontinens är bland annat vanligare vid samtidig neuropsykiatrisk funktionsnedsättning (71).

Avföringsinkontinens klassificeras som *i*) organiskt orsakad (cirka 5%) så som vid neurologiska sjukdomar och anorektala missbildningar eller *ii*) funktionell avföringsinkontinens (cirka 95%). Funktionell avföringsinkontinens delas i sin tur in i förstoppnings- respektive icke-förstoppningsrelaterad. Av dessa är avföringsinkontinens relaterat till förstoppning vanligast, cirka 70-95% (72). Funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning benämns i engelskspråkig litteratur ”Functional Non-retentive Fecal Incontinence”.

Anamnes och status är i de flesta fall tillräckligt för att avgöra om orsaken till avföringsinkontinens är organisk eller funktionell. Undersökningen bör bland annat omfatta en noggrann inspektion av ryggslut, anus och perineum. Ofta räcker anamnes och status även för att avgöra om inkontinensen är orsakad av FF eller funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning. Avföringsinkontinens är ett Rom IV kriterium vid FF, och ytterligare Rom IV kriterier bör eftersökas för att avgöra om inkontinensen är orsakad av FF.

Andra ”ledtrådar” för att skilja mellan förstoppningsorsakad avföringsinkontinens och funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning är (12):

- Vid FF är ofta avföringsmängden vid inkontinens mindre och avföringsinkontinens förekommer både dag och nattetid

- Vid funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning är avföringsmängden ofta större (ofta lika stor som en vanlig tarmtömning), men förekommer oftast inte nattetid

I tveksamma fall bör rektalpalpation eller transabdominellt ultraljud genomföras för att avgöra om dilatation av rektum eller om rektalt fekalom föreligger (18, 19). Samma röda flaggor som vid diagnostik av FF används vid avföringsinkontinens. Fysiska, emotionella och sexuella övergrepp är beklagligt nog överrepresenterat bland barn och ungdomar med avföringsinkontinens (73). Man bör därför aktivt ställa frågor kring dessa typer av traumata.

Avföringsinkontinens och dess behandling kan skapa konflikter inom familjen (72). En familjecentrerad behandling är därför viktig (36). Den icke farmakologiska behandlingen är av största vikt. Framförallt är utbildning och avmystifiering av betydelse för att minska den stigmatisering som ofta är kopplad till avföringsinkontinens. Regelbundna toalett-rutiner är en grundpelare i behandlingen såväl vid förstoppningsorsakad avföringssinkontinens som vid funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning, liksom att barnen och ungdomarna uppmuntras att träna på att känna igen kroppens ”tarmtömningssignal”, och att agera på den, dvs gå på toaletten. Ibland kan det behövas ett läkarintyg för att barnet/ungdomen ska få tillåtelse att gå på toaletten under lektionstid.

Vid förstoppningsorsakad avföringsinkontinens gäller samma farmakologiska behandlingsprinciper som vid FF utan inkontinens, dvs i första hand peroral behandling med osmotiska laxantia. En vanlig orsak till utebliven behandlingsframgång är att underhållsbehandling påbörjas utan att först ge tömningsbehandling vid stor ansamling av feces i ändtarm/fekalom (12). Vid fortsatt avföringsinkontinens trots adekvat tömningsbehandling efterföljt av adekvat underhållsbehandling med perorala osmotiska laxermedel, kan det vara en fördel att gå över till – eller kombinera med - tarmstimulerande läkemedel som genom sin stimulerande verkan på tarmväggen kan göra att barnet/ungdomen lättare känner signalen för tarmtömning än när enbart osmotiska läkemedel används (12). I svåra fall kan – baserat på erfarenhet – rektal behandling med dokusat+sorbitol dagligen eller varannan dag under några veckor alternativt låg-volym transanal irrigation (TAI) utgöra behandlingsalternativ, ensamt eller i kombination med per oralt laxantia. Låg-volym TAI (Qufora IrrSedo MiniGo, Navina Mini, Peristeen Light med flera fabrikat) innebär att man med en silikonbehållare med kon tillför barnet cirka 180 ml vatten för att starta och underlätta tömning av avföring.

Vid funktionell avföringsinkontinens utan förstoppning har laxermedel ingen plats i behandlingen och riskerar att förvärra symtomen (72).

Behandlingsresistent förstoppning

Behandlingsresistent förstoppning definieras som förstoppning som inte svarat på maximal dos av minst två laxermedel med olika verkningsmekanism under minst 3 månader (74), det vill säga vanligen underhållsbehandling med makrogol i dosen 0,8 g/kg kroppsvikt/d, med tillägg av tarmstimulerande behandling (för barn >6 månader) (1). Diagnosen behandlingsresistent förstoppning ska i första hand ställas av barnläkare och före det att diagnosen ställs behöver man försäkra sig om att följsamheten till den farmakologiska och den icke farmakologiska behandlingen är

god (74). Barn och ungdomar som uppfyller kriterier för behandlingsresistent förstoppning bör remitteras till barngastroenterologisk subspecialistenhet för fortsatt handläggning (75).

Utredning av barn och ungdomar med behandlingsresistent förstoppning syftar dels till att förstå den bakomliggande patofysiologin samt att kartlägga funktionsrubbningens grad och utbredning för att på så vis utforma en individualiserad behandlingsstrategi. I ett första steg avser utredningen oftast att avgöra om förstoppningen är orsakad av ”slow transit” eller av ”outlet obstruction”. I utredningen ingår vanligen röntgen transittid kolon (13, 76) men även andra undersökningsmetoder kan bli aktuella (75, 76). Hos yngre barn är det viktigt att tidigt i utredningen utesluta Mb Hirschsprung som förklaring.

Symptombild tillsammans med utredningens utfall styr hur behandlingsstrategin ska utformas. Både barnmedicinska och barnkirurgiska behandlingsåtgärder kan vara aktuella varför handläggningen ofta behöver samordnas mellan dessa discipliner. I den möjliga behandlingsarsenalen ingår bland annat motilitetsstimulerande och sekretionsstimulerande läkemedel, transanal irrigation, antegrada lavemang samt avlastande stomier (75).

FF och samtidigt autismspektrumtillstånd (AST) eller neurologisk funktionsnedsättning

FF är överrepresenterat bland barn och ungdomar med AST (77) samt hos barn och ungdomar med neurologisk funktionsnedsättning (78, 79). Erfarenhetsmässigt vet vi att behandling av FF hos barn och ungdomar med dessa diagnoser är mer svårgenomförbar. Den farmakologiska och icke farmakologiska behandlingen behöver anpassas individuellt. En tät uppföljning tills dess att en fungerande behandling etablerats är viktig. Delaktighet från habiliteringen i behandlingen är önskvärt. Detta gäller i synnerhet för att få till stånd bästa möjliga icke farmakologiska behandling, däribland hjälp med toalett-träning (80). Även kontakt med dietist för att optimera fiber och vätskeintag kan vara betydelsefullt (79). Den farmakologiska behandlingen följer principerna som presenterats i detta vårdprogram dvs osmotiskt aktiva laxantia utgör första linjens behandling. Ett återkommande kliniskt problem är att patienten inte förmår eller inte vill medverka till intag av adekvata mängder av denna typ av farmaka. Hos dessa barn och ungdomar bör tröskeln vara låg för övergång till tarmstimulerande läkemedel.

Prognos

Hur den långsiktiga utläkningsfrekvensen ser ut för hela populationen barn och ungdomar med FF är inte klarlagd (81). Troligen är dock utläkningsfrekvensen högre ju tidigare effektiv behandling påbörjas (1, 57). Baserat på vår egen erfarenhet är intrycket att de flesta barn med mildare FF växer ifrån sina besvär under de första skolåren.

För barn och ungdomar som blivit remitterade till barnläkare eller barngastroenterolog (selektion av svårare fall) är cirka 50% besvärsfria och utan behov av laxantia efter 6-12 månaders effektiv behandling (81). För cirka 25% av barn och ungdomar med svårare förstoppning verkar dock förstoppningssymtom kvarstå upp i vuxen ålder (82).

Remittering från primärvård till specialiserad vård

Indikation för remittering från primärvård till sekundär vårdnivå

- Förekomst av röd flagga (Tabell 1)
- Stark misstanke om organisk orsak till förstoppningsbesvären (Tabell 4). Vid uppenbar barnkirurgisk frågeställning förordas remiss direkt till barnkirurgisk enhet
- Otillräckligt terapisvar trots behandlingsförsök under minst tre månader med icke farmakologisk och farmakologisk behandling. Den farmakologiska behandlingen bör ha utgjorts av osmotiskt aktiva laxantia (laktulos, Laktitol eller makrogol) i doser enligt FASS

Förväntat vidtagna åtgärder inom primärvård före remittering

- Adekvat anamnes och kroppsundersökning utförd
- Tillväxtkurva bedömd
- Checklista för röda flaggor bedömd (Tabell 1)
- Icke farmakologisk behandling påbörjad (toalettrutiner, sittställning på toalett, vätske- och fiberintag etc.)
- S-TGA kontrollerat om barnet är över 12 månader och regelbundet intar glutenhaltig mat och med förstoppningsanamnes som överstiger 3 månader

Remittering från specialiserad vård till primärvård

Hos barn och ungdomar med en välfungerande förstoppningsbehandling bör man, om lokala riktlinjer inte motsäger detta, överväga återremittering till primärvård. Följande kriterier bör vara uppfyllda för att sådan återremittering ska vara aktuell:

- > 3 månader duration av regelbundna, vanligtvis dagliga, mjuka och smärtfria tarmtömningar
- Uttrappningsförsök av laxantia har provats men misslyckats
- Icke farmakologisk behandling är etablerad
- Den farmakologiska behandlingen utgöras enbart av makrogol, laktulos, Laktitol eller bulkbildande läkemedel i doser som överensstämmer med de som rekommenderas i FASS
- S-TGA kontrollerat med negativt utfall hos barn som är äldre än 1 år och som regelbundet intar glutenhaltig mat
- Barnet är äldre än 6 månader

Referenser

1. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014;58(2):258-74.

2. Koppen IJN, Vriesman MH, Saps M, Rajindrajith S, Shi X, van Etten-Jamaludin FS, et al. Prevalence of Functional Defecation Disorders in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Pediatr. 2018;198:121-30.e6.

3. Nevéus T, Fonseca E, Franco I, Kawauchi A, Kovacevic L, Nieuwhof-Leppink A, et al. Management and treatment of nocturnal enuresis-an updated standardization document from the International Children's Continence Society. J Pediatr Urol. 2020;16(1):10-9.

4. van Tilburg MA, Hyman PE, Walker L, Rouster A, Palsson OS, Kim SM, et al. Prevalence of functional gastrointestinal disorders in infants and toddlers. J Pediatr. 2015;166(3):684-9.

5. Vriesman MH, Rajindrajith S, Koppen IJN, van Etten-Jamaludin FS, van Dijk M, Devanarayana NM, et al. Quality of Life in Children with Functional Constipation: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Pediatr. 2019;214:141-50.

6. Wald A, Sigurdsson L. Quality of life in children and adults with constipation. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2011;25(1):19-27.

7. Koppen IJN, van Wassenaer EA, Barendsen RW, Brand PL, Benninga MA. Adherence to Polyethylene Glycol Treatment in Children with Functional Constipation Is Associated with Parental Illness Perceptions, Satisfaction with Treatment, and Perceived Treatment Convenience. J Pediatr. 2018;199:132-9.e1.

8. Vriesman MH, Koppen IJN, Camilleri M, Di Lorenzo C, Benninga MA. Management of functional constipation in children and adults. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2020;17(1):21-39.

9. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Functional Disorders: Children and Adolescents. Gastroenterology. 2016.

10. Benninga MA, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL, Nurko S. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Neonate/Toddler. Gastroenterology. 2016.

11. Koppen IJN, Benninga MA. Functional Constipation and Dyssynergic Defecation in Children. Front Pediatr. 2022;10:832877.

12. Christophe Faure NT, Carlo Di Lorenzo. Gastrointestinal Motility Disorders and Disorders of Gut Brain Interaction in Children Pediatric Neurogastroenterology. 2023;Third edition 525-52.

13. Papadopoulos M, Mutalib M, Nikaki K, Volonaki E, Rybak A, Thapar N, et al. Radiopaque marker colonic transit study in the pediatric population BSPGHAN Motility Working Group consensus statement. Neurogastroenterol Motil. 2024;36(5):e14776.

14. Philips EM, Peeters B, Teeuw AH, Leenders AG, Boluyt N, Brilleslijper-Kater SN, et al. Stressful Life Events in Children With Functional Defecation Disorders. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015;61(4):384-92.

15. Tabbers MM, Boluyt N, Berger MY, Benninga MA. Clinical practice : diagnosis and treatment of functional constipation. Eur J Pediatr. 2011;170(8):955-63.

16. Strisciuglio C, Cenni S, Serra MR, Dolce P, Kolacek S, Sila S, et al. Functional Gastrointestinal Disorders in Mediterranean Countries According to Rome IV Criteria. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022;74(3):361-7.

17. Rodriguez DA, Dahlwi G, Gould M, Marcon M, Benninga M. The Diagnostic Accuracy of Abdominal X-ray in Childhood Constipation: A Systematic Review of the Literature. Gastrointestinal Disorders. 2024;6(1):94-102.

18. Joensson IM, Siggaard C, Rittig S, Hagstroem S, Djurhuus JC. Transabdominal ultrasound of rectum as a diagnostic tool in childhood constipation. J Urol. 2008;179(5):1997-2002.

19. Modin L, Walsted AM, Jakobsen MS. Identifying faecal impaction is important for ensuring the timely diagnosis of childhood functional constipation. Acta Paediatr. 2015;104(8):838-42.

20. Singh SJ, Gibbons NJ, Vincent MV, Sithole J, Nwokoma NJ, Alagarswami KV. Use of pelvic ultrasound in the diagnosis of megarectum in children with constipation. J Pediatr Surg. 2005;40(12):1941-4.

21. Vos J, Bloem MN, de Geus A, Leeflang MMG, Spijker R, Koppen IJN, et al. Accuracy of transabdominal ultrasound to diagnose functional constipation and fecal impaction in children: a systematic review and meta-analysis. Pediatr Radiol. 2024;54(13):2227-42.

22. Paul SP, Spray C. Diagnosing coeliac disease in children. Br J Hosp Med (Lond). 2014;75(5):268-70.

23. Iacono G, Cavataio F, Montalto G, Florena A, Tumminello M, Soresi M, et al. Intolerance of cow's milk and chronic constipation in children. N Engl J Med. 1998;339(16):1100-4.

24. Irastorza I, Ibañez B, Delgado-Sanzonetti L, Maruri N, Vitoria JC. Cow's-milk-free diet as a therapeutic option in childhood chronic constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010;51(2):171-6.

25. Vandenplas Y, Broekaert I, Domellöf M, Indrio F, Lapillonne A, Pienar C, et al. An ESPGHAN position paper on the diagnosis, management and prevention of cow's milk allergy. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2023.

26. El-Hodhod MA, Younis NT, Zaitoun YA, Daoud SD. Cow's milk allergy related pediatric constipation: appropriate time of milk tolerance. Pediatr Allergy Immunol. 2010;21(2 Pt 2):e407-12.

27. Bennett WE, Jr., Heuckeroth RO. Hypothyroidism is a rare cause of isolated constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012;54(2):285-7.

28. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. Pediatr Surg Int. 2017;33(5):517-21.

29. Naji H, Zetterlind L, Engstrand Lilja H, Gustafson E, Lindblad K, Christofferson R. Vet doktorn hur en barnrumpa ser ut?: Sent upptäckta anorektala missbildningar hos barn. Läkartidningen. 2011;108(46):2380-1.

30. Hyman PE, Cocjin J, Oller M. Infant dyschezia. Clin Pediatr (Phila). 2009;48(4):438-9.

31. Robin SG, Keller C, Zwiener R, Hyman PE, Nurko S, Saps M, et al. Prevalence of Pediatric Functional Gastrointestinal Disorders Utilizing the Rome IV Criteria. J Pediatr. 2018;195:134-9.

32. Olén O, Uusijärvi A, Grimheden P, Grahnquist L. Regionalt vårdprogram Smärtdominerande funktionella mag-tarmsjukdomar hos barn och ungdomar. Stockholms läns landsting; 2013.

33. Schmulson MJ, Drossman DA. What Is New in Rome IV. J Neurogastroenterol Motil. 2017;23(2):151-63.

34. Flankegård G, Mörelius E, Rytterström P. Everyday life with childhood functional constipation: A qualitative phenomenological study of parents' experiences. J Pediatr Nurs. 2022;67:e165-e71.

35. Borgström M, Hjelm K, Skogman BH, Nevéus T, Tunebjer M. Experiences of labor-intensive procedures in the management of nocturnal enuresis-an explorative interview study in children and parents. PLoS One. 2024;19(12):e0314623.

36. Flankegård G, Mörelius E, Duchen K, Rytterström P. Experiences of parents who give pharmacological treatment to children with functional constipation at home. J Adv Nurs. 2020;76(12):3519-27.

37. Khan L. Constipation Management in Pediatric Primary Care. Pediatr Ann. 2018;47(5):e180-e4.

38. Müller-Lissner SA, Kamm MA, Scarpignato C, Wald A. Myths and misconceptions about chronic constipation. Am J Gastroenterol. 2005;100(1):232-42.

39. Gordon M, MacDonald JK, Parker CE, Akobeng AK, Thomas AG. Osmotic and stimulant laxatives for the management of childhood constipation. Cochrane Database Syst Rev. 2016;2016(8):Cd009118.

40. Rachel H, Griffith AF, Teague WJ, Hutson JM, Gibb S, Goldfeld S, et al. Polyethylene Glycol Dosing for Constipation in Children Younger Than 24 Months: A Systematic Review. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020;71(2):171-5.

41. Van Aggelpoel T, De Wachter S, Neels H, Vermandel A. Observing postprandial bowel movements in diaper-dependent toddlers. J Child Health Care. 2020;24(4):629-36.

42. Wegh CAM, Baaleman DF, Tabbers MM, Smidt H, Benninga MA. Nonpharmacologic Treatment for Children with Functional Constipation: A Systematic Review and Meta-analysis. J Pediatr. 2022;240:136-49.e5.

43. Seidenfaden S, Ormarsson OT, Lund SH, Bjornsson ES. Physical activity may decrease the likelihood of children developing constipation. Acta Paediatr. 2018;107(1):151-5.

44. Bekkali NLH, Hoekman DR, Liem O, Bongers MEJ, van Wijk MP, Zegers B, et al. Polyethylene Glycol 3350 With Electrolytes Versus Polyethylene Glycol 4000 for Constipation: A Randomized, Controlled Trial. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018;66(1):10-5.

45. Krassas G, Cranswick N, Katelaris P, Naganathan V, Gullotta J. Polyethylene glycols with or without electrolytes for constipation in children: a network meta-analysis. Pediatr Ther. 2018;8(344):2161-0665.

46. de Geus A, Koppen IJN, Flint RB, Benninga MA, Tabbers MM. An Update of Pharmacological Management in Children with Functional Constipation. Paediatr Drugs. 2023;25(3):343-58.

47. Corsetti M, Landes S, Lange R. Bisacodyl: A review of pharmacology and clinical evidence to guide use in clinical practice in patients with constipation. Neurogastroenterol Motil. 2021;33(10):e14123.

48. Krueger D, Demir IE, Ceyhan GO, Zeller F, Schemann M. bis-(p-hydroxyphenyl)-pyridyl-2-methane (BHPM)-the active metabolite of the laxatives bisacodyl and sodium picosulfate-enhances contractility and secretion in human intestine in vitro. Neurogastroenterol Motil. 2018;30(7):e13311.

49. Tack J, Müller-Lissner S. Treatment of chronic constipation: current pharmacologic approaches and future directions. Clin Gastroenterol Hepatol. 2009;7(5):502-8; quiz 496.

50. Corsetti M, Landes S, Lange R. Bisacodyl: A review of pharmacology and clinical evidence to guide use in clinical practice in patients with constipation. Neurogastroenterol Motil. 2021:e14123.

51. Wald A. Pathophysiology, diagnosis and current management of chronic constipation. Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol. 2006;3(2):90-100.

52. Bonilla S, Nurko S, Rodriguez L. Long-term Use of Bisacodyl in Pediatric Functional Constipation Refractory to Conventional Therapy. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020;71(3):288-91.

53. Vilanova-Sanchez A, Gasior AC, Toocheck N, Weaver L, Wood RJ, Reck CA, et al. Are Senna based laxatives safe when used as long term treatment for constipation in children? J Pediatr Surg. 2018;53(4):722-7.

54. Bischoff A, Brisighelli G, Dickie B, Frischer J, Levitt MA, Peña A. Idiopathic constipation: A challenging but manageable problem. J Pediatr Surg. 2018;53(9):1742-7.

55. Personlig kommunikation. Benninga Marc, Emma Children's Hospital, Amsterdam, Nederländerna2021.

56. Bongers ME, van den Berg MM, Reitsma JB, Voskuijl WP, Benninga MA. A randomized controlled trial of enemas in combination with oral laxative therapy for children with chronic constipation. Clin Gastroenterol Hepatol. 2009;7(10):1069-74.

57. Borowitz SM, Cox DJ, Kovatchev B, Ritterband LM, Sheen J, Sutphen J. Treatment of childhood constipation by primary care physicians: efficacy and predictors of outcome. Pediatrics. 2005;115(4):873-7.

58. Bekkali NL, van den Berg MM, Dijkgraaf MG, van Wijk MP, Bongers ME, Liem O, et al. Rectal fecal impaction treatment in childhood constipation: enemas versus high doses oral PEG. Pediatrics. 2009;124(6):e1108-15.

59. National Institute for Health and Care Excellence: Guidelines. Constipation in children and young people: diagnosis and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE)

Copyright © NICE 2019.; 2017.

60. Lewis SJ, Heaton KW. Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. Scand J Gastroenterol. 1997;32(9):920-4.

61. Pitzalis G, Deganello F, Mariani P, Chiarini-Testa MB, Virgilii F, Gasparri R, et al. [Lactitol in chronic idiopathic constipation in children]. Pediatr Med Chir. 1995;17(3):223-6.

62. Mugie SM, Korczowski B, Bodi P, Green A, Kerstens R, Ausma J, et al. Prucalopride is no more effective than placebo for children with functional constipation. Gastroenterology. 2014;147(6):1285-95.e1.

63. Di Lorenzo C, Nurko S, Hyams JS, Rodriguez-Araujo G, Shakhnovich V, Saps M, et al. Safety and efficacy of linaclotide in children aged 7-17 years with irritable bowel syndrome with constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2024;78(3):539-47.

64. Di Lorenzo C, Robert J, Rodriguez-Araujo G, Shakhnovich V, Xie W, Nurko S, et al. Safety and efficacy of linaclotide in children aged 2-5 years with functional constipation: Phase 2, randomized study. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2024;79(3):510-8.

65. Schuster Bruce J, Schuster Bruce C, Short H, Paul SP. Childhood constipation: recognition, management and the role of the nurse. Br J Nurs. 2016;25(22):1231-42.

66. Sullivan PB, Burnett CA, Juszczak E. Parent satisfaction in a nurse led clinic compared with a paediatric gastroenterology clinic for the management of intractable, functional constipation. Arch Dis Child. 2006;91(6):499-501.

67. Ismail N, Ratchford I, Proudfoot C, Gibbs J. Impact of a nurse-led clinic for chronic constipation in children. J Child Health Care. 2011;15(3):221-9.

68. Steiner SA, Torres MR, Penna FJ, Gazzinelli BF, Corradi CG, Costa AS, et al. Chronic functional constipation in children: adherence and factors associated with drug treatment. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014;58(5):598-602.

69. Di Lorenzo C, Benninga MA. Pathophysiology of pediatric fecal incontinence. Gastroenterology. 2004;126(1 Suppl 1):S33-40.

70. Timmerman MEW, Trzpis M, Broens PMA. The problem of defecation disorders in children is underestimated and easily goes unrecognized: a cross-sectional study. Eur J Pediatr. 2019;178(1):33-9.

71. McKeown C, Hisle-Gorman E, Eide M, Gorman GH, Nylund CM. Association of constipation and fecal incontinence with attention-deficit/hyperactivity disorder. Pediatrics. 2013;132(5):e1210-5.

72. Rajindrajith S, Devanarayana NM, Thapar N, Benninga MA. Functional Fecal Incontinence in Children: Epidemiology, Pathophysiology, Evaluation, and Management. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2021;72(6):794-801.

73. Rajindrajith S, Devanarayana NM, Benninga MA. Fecal Incontinence in Adolescents Is Associated With Child Abuse, Somatization, and Poor Health-related Quality of Life. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016;62(5):698-703.

74. Gordon M, Hathagoda W, Rajindrajith S, Sinopoulou V, Abdulshafea M, Velasco C, et al. Towards a definition of refractory/therapy-resistant/intractable constipation in children: a cross-sectional, questionnaire-based, online survey. BMJ Paediatr Open. 2024;8(1).

75. Quitadamo P, Tambucci R, Mancini V, Campanozzi A, Caldaro T, Giorgio V, et al. Diagnostic and therapeutic approach to children with chronic refractory constipation: Consensus report by the SIGENP motility working group. Dig Liver Dis. 2024;56(3):406-20.

76. Kilgore AL, Rogers Boruta MK, Ambartsumyan L, Suarez RG, Patel D, Wood RJ, et al. Evaluation and management of pediatric refractory constipation: Recommendations from the NASPGHAN neurogastroenterology and motility committee. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2025;80(2):353-73.

77. Ofei SY, Fuchs GJ, 3rd. Constipation Burden in Children with Autism Spectrum Disorder: Emergency Department and Healthcare Use. J Pediatr. 2018;202:12-3.

78. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017;65(2):242-64.

79. Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, Willemsen SP, Evenhuis H, Tibboel D, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2010;52(9):e216-21.

80. Wiggins LD, Nadler C, Hepburn S, Rosenberg S, Reynolds A, Zubler J. Toileting Resistance Among Preschool-Age Children with and Without Autism Spectrum Disorder. J Dev Behav Pediatr. 2022;43(4):216-23.

81. Pijpers MA, Bongers ME, Benninga MA, Berger MY. Functional constipation in children: a systematic review on prognosis and predictive factors. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010;50(3):256-68.

82. Bongers ME, van Wijk MP, Reitsma JB, Benninga MA. Long-term prognosis for childhood constipation: clinical outcomes in adulthood. Pediatrics. 2010;126(1):e156-62.

Bilaga 1
Doseringsschema vid tömningsbehandling med makrogol enligt NICE, baserat på ålder

		Antal dospåsar per dag:						
Ålder	**Preparat**	**Dag 1**	**Dag 2**	**Dag 3**	**Dag 4**	**Dag 5**	**Dag 6**	**Dag 7**
1 – 4 år	Makrogol 3350 junior (6,6 gram)	2	4	4	6	6	8	8
5 – 11 år	Makrogol 3350 junior (6,6 gram)	4	6	8	10	12	12	12
12 – 18 år	Makrogol 3350 (13,1 gram)	4	6	8	8	8	8	8

Antalet dospåsar per dag ökas successivt enligt ovan, tills rikliga tarmtömningar erhållits, vilket vanligen sker inom 5-7 dagar. Om otillfredsställande behandlingssvar efter 7 dagars behandling, kan behandlingen fortsätta med samma dagliga dos som på dag 7, i ytterligare högst en vecka. Tät kontakt med vårdgivare är nödvändig i dessa fall då höga doser innebär risk för dehydrering om inte adekvat vätsketillförsel tillses.

Bilaga 2
Doseringsschema för makrogol vid underhållsbehandling enligt ESPGHAN-NASPGHAN, dvs 0,2-0,8 gram makrogol/kg/dygn – uttryckt i antal dospåsar per dygn

	Makrogol 4000 Junior (4 gram)		Makrogol 3350 Junior¶ (6,6 gram)		Makrogol 4000 (10 gram)		Makrogol 3350 (13,1 gram)	
Varu-namn#	*Forlax Junior, Golax, Omnilax*		*Lacrofarm Junior, Laxido Junior, Movicol Junior Neutral, Omnicol Junior*		*Forlax, Golax, Omnilax*		*Lacrofarm, Laxido Apelsin, Laximyl, Laxiriva, Macrovic, Movicol, Moxalole, Omnicol*	
Kropps-vikt (kg)	**från**	**till**	**från**	**till**	**från**	**till**	**från**	**till**
3								
4								
5	0,5	1						
6	0,5	1						
8	0,5	1,5	0,5	1				
10	0,5	2	0,5	1				
12	0,5	2,5	0,5	1,5				
14	0,5	2,5	0,5	1,5				
16	1	3	0,5	2				
18	1	3,5	0,5	2	0,5	1,5		
20	1	4	0,5	2,5	0,5	1,5		
22	1	4,5	0,5	2,5	0,5	1,5		
24	1	5	0,5	3	0,5	2	0,5	1,5
26	1,5	5	1	3	0,5	2	0,5	1,5
28	1,5	5	1	3,5	0,5	2	0,5	1,5
30	1,5	6	1	3,5	0,5	2,5	0,5	1,5
32	1,5	6	1	4	0,5	2,5	0,5	2
34			1	4	0,5	2,5	0,5	2
36			1	4,5	0,5	3	0,5	2
38			1	4,5	1	3	0,5	2
40			1	5	1	3	0,5	2,5
45					1	3,5	0,5	2,5
50					1	4	1	3

Enligt FASS 2025

¶ För barn under 6 månader kan Makrogol 3350 med fördel doseras i antal kryddmått. Ett kryddmått = 1 mL = 0,7 gram. Ett kryddmått / kg kroppsvikt / dygn motsvarar då dosen 0,7 gram / kg kroppsvikt / dygn, vilket kan vara en lämplig underhållsdos för spädbarn. (Referens Epeds läkemedelsinstruktion för Makrogol, 4695.pdf (eped.se))